



# SAPHO-Syndrom

2. Auflage

## Krankheitsbild

Das SAPHO-Syndrom ist eine seltene Erkrankung, die mit Beteiligung der Haut und Schmerzen am Skelettsystem einhergeht. Es existieren viele Ausprägungsformen dieser Erkrankung. So wird das SAPHO-Syndrom auch als Überlappungssyndrom zwischen Erkrankungen der Psoriasis, dem Formenkreis der Spondyloarthritiden und den multifokalen lokalisierten Knochenentzündungen (CRMO) angesehen.

**Häufiger bei Erwachsenen (aber auch bei Kindern):**

S Synovitis (Gelenkentzündung)

A Akne, häufig schwere Manifestation vom Konglobata-Typ: besonders schwere Verlaufsform mit besonders großen Komedonen bis hin zu schmerzhaften entzündlichen Knoten, Abszessen und Fisteln. Die Acne conglobata zeigt sich nicht nur im Gesicht, oft sind auch der Nacken, der Rücken oder die Oberarme betroffen.

P Psoriasis pustulosa (winzige Eiterbläschen) palmaris (der Handflächen) und plantaris (der Fußsohle) – eine Sonderform der Psoriasis (Schuppenflechte)

H Hyperostose, vermehrte Verknöcherungen im Bereich des Brustkorbs

O Osteomyelitis (sterile Knochenmarkentzündung)

**Häufiger bei Kindern (aber auch bei Erwachsenen):**

C Chronische

R Remittierende (wiederkehrende)

M Multifokale (an vielen Stellen, aber auch an nur einer Stelle möglich)

O Osteomyelitis (Knochenmarkentzündung häufig gelenknah)

## Symptome

Häufig bestehen über viele Jahre **unterschiedlich stark ausgeprägte Schmerzen am Bewegungsapparat**. Am häufigsten kommt es zu Schmerzen und Schwellungen des mittleren Drittels des Schlüsselbeins bis hin zum Brustbein-Schlüsselbeingelenk (sternoclavicular). Auch die angrenzenden Brustbein-Rippengelenke können betroffen sein (sternocostal). Ansonsten können Entzündungen die langen Röhrenknochen, die Wirbelsäule, das Becken und hierbei auch die Kreuzdarmbeinfugen (Sacroiliitis) betreffen. Im Verlauf kommt es in den betroffenen Arealen zu überschießenden Knochenneubildungen (Hyperostosen). Diese können gerade am Schlüsselbein als verstärkte Vorwölbungen gegebenenfalls sichtbar und als harte Schwellungen tastbar sein.

Unterschiedlich stark ausgeprägt sind **Hauterscheinungen**, die wie Akne oder Schuppenflechte (akneiform und psoriasisform) in Erscheinung treten können. Häufig sind die Hand- und Fußflächen mit dem Auftreten von eitrigen Pusteln betroffen. Hierbei gibt es vielfältige Ähnlichkeiten oder Überschneidungen zur Schuppenflechte (Psoriasis).

## Diagnostik

Der Verdacht auf ein SAPHO-Syndrom begründet sich auf der Zusammenschau typischer Hautmanifestationen und charakteristischer Krankheitserscheinungen des Bewegungsapparates. Da die Hauterscheinungen und die Knochen- sowie Gelenkentzündungen nicht unbedingt gleichzeitig auftreten, kann die Diagnostik im Einzelfall schwierig sein.

Zunächst wird eine vollständige **körperliche Untersuchung** durchgeführt. Es folgt eine **Blutuntersuchung**, wobei es keine spezifischen Krankheitsmarker für das SAPHO-Syndrom gibt. Marker für eine systemische Entzündungsreaktion (CRP, BSG) können sowohl im Normbereich als auch erhöht sein. Eine Assoziation mit einem HLA-B27 positiven Genstatus, wie bei den Spondyloarthritiden, besteht nicht. Laboruntersuchungen dienen gegebenenfalls auch zum Ausschluss anderer Diagnosen (Differenzialdiagnostik).

Sollten Schmerzen in einem Gelenk vorhanden sein, wird der Arzt unter Umständen eine **Ultraschall-**

**untersuchung** durchführen. Hierdurch kann bei unklarer Symptomatik festgestellt werden, ob eine Gelenk-, Sehnenscheiden- oder Weichteilenzündung vorliegt. Entsprechend dieses Befundes kann eventuell eine Punktion zur Analyse von Gelenkflüssigkeit durchgeführt werden.

In der **konventionellen Röntgenuntersuchung** wird man im Frühstadium der Erkrankung keine diagnostisch relevanten Befunde sehen. Erst bei fortgeschrittener Erkrankung sieht man Knochenverdickungen oder irreguläre Knochenstrukturen. Eine Skelettszintigraphie dient zur Suche der Ausbreitung der Osteitisherde. Das Ausmaß der aktiven Knochenentzündung mit Zeichen eines Knochenmarködems ist in der Magnetresonanztomographie (MRT) zu sehen. Bei einem Befall von Wirbelkörpern wäre eventuell im MRT eine Gefährdung des Rückenmarks zu erkennen. Mit Hilfe der Computertomographie (CT) sieht man am besten die strukturellen Knochenveränderungen und deren Ausbreitung. Eine Knochenneubildung kann ggf. Gefäße hinter dem Schlüsselbein komprimieren.

In anderweitig nicht sicher zu verifizierender Diagnose sollte aus einem betroffenen Knochenherd, nach lokaler Betäubung, Gewebe gewonnen werden. Die **feingewebliche Beurteilung (Histologie)** mit dem Nachweis einer sterilen Knochenmarkentzündung dient zum Ausschluss anderer Erkrankungen wie Infektionen, Lymphomen oder Tumorabsiedlungen.

## Therapie

**Die Therapie richtet sich nach der Erkrankungsausprägung und behandelt die individuellen Symptome.** Da die Erkrankung relativ selten ist, wurden bisher keine systematischen Studien zur Therapie durchgeführt. Somit beruhen die Empfehlungen auf Fallberichten und der Erfahrung des behandelnden Arztes.

Häufig ist eine kooperative Zusammenarbeit des Rheumatologen, Hautarztes und Orthopäden notwendig.

Bedarfsweise ist eine Behandlung mit **NSAR** (nichtsteroidalen Antirheumatika) beschwerdelindernd. Falls ein einzelnes Gelenk, zum Beispiel das Brustbein-Schlüsselbeingelenk betroffen ist, kann eine **lokale Injektion** mit einem Glukokortikoid ausreichen. Bei im Vordergrund stehenden Knochenschmerzen sind erfolgreiche Therapieversuche zunächst mit **Bisphosphonaten** (Wirkstoffe, die den Knochenabbau durch Hemmung der Osteoklasten hemmen) beschrieben. Bei fehlendem Therapieansprechen kann ein zeitlich begrenzter Behandlungsversuch mit **Glukokortikoiden**, zum Beispiel Prednisolon, hilfreich sein. Eine ausreichende Versorgung mit Vitamin D und Kalzium ist dann nötig. Auch gibt es Berichte über eine erfolgreiche Behandlung mit dem Antibiotikum Azithromycin.

Eine Therapie mit **Immunmodulatoren** wie Methotrexat, Leflunimid und Azathioprin zeigt ggf. Wirkung sowohl auf die Hautveränderungen als auch auf die Gelenkentzündungen. In Einzelfällen wurden auch anti-TNF-Medikamente und andere Immunmodulatoren bei Therapieversagen der genannten Medikamente eingesetzt.

Um den Leidensdruck wegen der Hauterscheinungen zu mildern, kann sowohl eine lokale (topisch) als auch systemische **Therapie** Besserung bringen.

Weitere Informationen zu seltenen rheumatischen Krankheitsbildern sowie Ansprechpartner und Termine finden Sie auf der Internetseite der Deutschen Rheuma-Liga.

[seltene.rheuma-liga.de](http://seltene.rheuma-liga.de)

Fachliche Beratung: Prof. Dr. Peter Herzer, Facharzt für Innere Medizin und Rheumatologie, München  
Expertin aus Betroffenen­sicht: Beate Helmer, Ansprechpartnerin der Arbeitsgemeinschaft Taunusstein und für Sklerodermie bei der Rheuma-Liga Hessen e.V.

Bei allen Bezeichnungen, die sich auf Personen beziehen, haben wir aus Gründen der leichteren Lesbarkeit die männliche Form gewählt. Mit der gewählten Formulierung sprechen wir aber ausdrücklich alle Geschlechter an.

Die Rheuma-Liga ist die größte Gemeinschaft und Interessenvertretung rheumakranker Menschen in Deutschland. Wir informieren und beraten fachkompetent und frei von kommerziellen Interessen. Weitere Informationen:

### Info-Hotline 0800 6002525

Deutsche Vereinigung Morbus Bechterew e.V.  
[www.bechterew.de](http://www.bechterew.de) • Telefon 09721 22033

Lupus Erythematodes Selbsthilfegemeinschaft e.V.  
[www.lupus.rheumanet.org](http://www.lupus.rheumanet.org) • Telefon 0202 4968797

Sklerodermie Selbsthilfe e.V.  
[www.sklerodermie-sh.de](http://www.sklerodermie-sh.de) • Telefon 07131 3902425

### Herausgeber:

Deutsche Rheuma-Liga Bundesverband e.V.  
Welschnonnenstraße 7 • 53111 Bonn

[www.rheuma-liga.de](http://www.rheuma-liga.de) • E-Mail: [bv@rheuma-liga.de](mailto:bv@rheuma-liga.de)

2. Auflage 2021

Drucknummer: MB 3.17/BV/08/2021

